

# Pénfigo vulgar neonatal: reporte de un caso clínico

Case report of neonatal pemphigus vulgaris

Relato de caso de pênfigo vulgar neonatal

Ana Caillabet<sup>1</sup>, Catherin González<sup>2</sup>, Leandro Lucas<sup>3</sup>, Guillermo Pose<sup>4</sup>

## Resumen

*El pénfigo es una enfermedad autoinmune poco frecuente que afecta piel y mucosas. La lesión fundamental es la flictena debida a la acantolisis por el depósito de anticuerpos IgG contra glicoproteínas de los desmosomas. En el neonato esta afectación se atribuye al pasaje pasivo de anticuerpos (IgG) maternos a través de la placenta. El pénfigo vulgar y foliáceo son los subtipos más frecuentes en el recién nacido (RN). Se reporta el caso de un RN con pénfigo vulgar neonatal, que evoluciona a la remisión completa de las lesiones ampollares, sin mediar tratamiento inmunosupresor.*

**Palabras clave:** Pénfigo

## Summary

*Pemphigus is a rare autoimmune disease that affects skin and mucous membranes. The main lesions result from acantholysis caused by IgG antibody deposits on the desmosomes' glycoproteins. In newborns, it is caused by the passive passage of maternal antibodies (IgG) through the placenta. The most frequent pemphigus subtypes in newborns are pemphigus vulgaris and foliaceus. This is a case report of a neonatal pemphigus vulgaris, which evolved to a full remission of the bullous lesions, without the need immunosuppressive treatment.*

**Key words:** Pemphigus

## Resumo

*O pênfigo é uma doença autoimune rara que afeta a pele e as membranas mucosas. A principais lesões são bolhas causada pela acantólise resultado dos depósitos de anticorpos IgG nas glicoproteínas dos desmosomas. Em recém-nascidos, é causado pela passagem passiva de anticorpos maternos (IgG) através da placenta. Os subtipos de pênfigo mais frequentes em recém-nascidos são pênfigo vulgar e foliáceo. Este é um relato de caso de um pênfigo vulgar neonatal, que evoluiu para uma remissão completa das lesões bolhosas, sem a necessidade de tratamento imunossupressor.*

**Palavras chave:** Pênfigo

## Introducción

El pénfigo es una enfermedad autoinmune de piel y mucosas con una incidencia que varía de 0,5 a 3,2 casos por 100.000 habitantes y por año. Existen varios tipos, siendo el pénfigo vulgar el de evolución más severa. Respecto a la clínica, el pénfigo vulgar se caracteriza generalmente por ampollas superficiales en la piel y en la mucosa oral<sup>(1-4)</sup>.

Estas ampollas flácidas y las erosiones son causadas por la presencia de autoanticuerpos que actúan contra componentes epidérmicos, como la desmogleína (DSG). Es poco frecuente en la población pediátrica.

La evolución de esta patología se caracteriza por períodos de alternancia entre empujes y remisiones, por lo que se pueden observar flictenas y piel sana concomitantemente<sup>(4,5)</sup>.

1. Residente Neonatología. Dpto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Pediatra. Residente Neonatología. Dpto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Asistente. Dpto. Neonatología, CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Prof. Adj. Dpto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Dpto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Declaramos no tener conflictos de interés.

Trabajo inédito.

Se entregó consentimiento informado.

Fecha recibido: 6 de mayo de 2019

Fecha aprobado: 24 de mayo de 2019

doi: 10.31134/AP.90.4.7

La lesión histológica más característica es la acantolisis, generando flictenas intraepidérmicas. El diagnóstico es clínico, anatomopatológico e inmunológico, de manera que los resultados de la biopsia de la piel comprometida y de la inmunofluorescencia o análisis enzima-ligado del inmunosorbente (ELISA) evidencian el depósito intraepidérmico de inmunoglobulinas (IgG) de tipo 1 y 4<sup>(4-6)</sup>.

Este estudio revela el característico patrón en “panel de abejas”, por el depósito de autoanticuerpos del tipo IgG en el espacio intercelular. Estos anticuerpos actúan en contra de la desmogleína 3 (glicoproteína de membrana presente en los desmosomas).

El tratamiento del pénfigo vulgar generalmente se basa en el uso de altas dosis de corticoesteroides, como prednisona, y en ocasiones inmunosupresores (metotrexato, ciclofosfamida y mofetil micofenolato).

### Pénfigo y embarazo

La ocurrencia de esta enfermedad autoinmune en el embarazo es extremadamente rara. Tiene un riesgo de aborto de 14% a 27%, aunque este valor posiblemente esté sesgado<sup>(6,7)</sup>.

La vía de elección para la finalización del embarazo es el parto vaginal a menos que exista contraindicación por otras causas obstétricas.

La lactancia materna no está contraindicada pese a que existan lesiones locales y con ello cierto riesgo de transmisión de anticuerpos al RN<sup>(8)</sup>.

### Pénfigo en el recién nacido

El pénfigo vulgar es causante de patología neonatal en forma más frecuente que otros subtipos. Su etiopatogenia se atribuye al pasaje de anticuerpos (IgG) maternos a través de la placenta<sup>(7)</sup>.

El pasaje transplacentario de fracciones de la sustancia intercelular materna podrían reactivar los anticuerpos fetales tipo IgG, generando las manifestaciones clínicas de pénfigo vulgar neonatal. Estas lesiones ampollares remiten generalmente entre la segunda y sexta semana de vida, no requiriendo terapia con corticoides.

No existen reportes de nuevas lesiones una vez producido el nacimiento<sup>(8)</sup>.

El pénfigo neonatal ocurre en 30% a 45% en hijos de madres portadoras.

Se reporta el caso de un RN con pénfigo vulgar neonatal que evoluciona a la remisión completa de las lesiones ampollares, sin mediar tratamiento inmunosupresor.

### Objetivo

Discutir el caso clínico de un paciente portador de lesiones de piel compatibles con pénfigo vulgar neonatal.



**Figura 1.** Lesiones características de pénfigo vulgar neonatal.

### Caso clínico

Madre de 26 años, grupo AB Rh+, con antecedente de sífilis en segundo embarazo, tratada correctamente con criterios de curación, al igual que su pareja. Pénfigo vulgar diagnosticado hace cinco años por biopsia de piel, en tratamiento con corticoides.

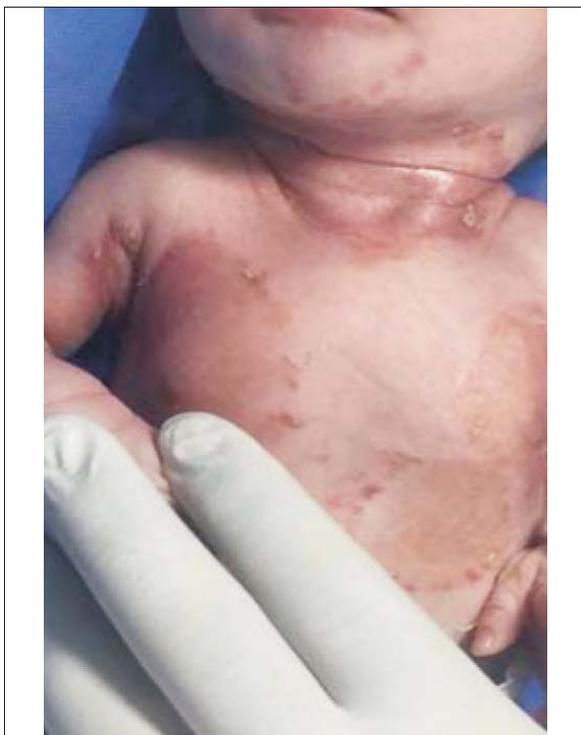
RN producto de tercer embarazo, presenta lesiones en piel compatibles con pénfigo vulgar neonatal que requiere ingreso a CTI, con buena evolución.

Cursando cuarta gestación de 38 semanas, presenta rotura espontánea de membranas, por lo que se coordina operación cesárea, por tricesareada anterior.

Se recibe RN de sexo femenino, vigorosa, peso 2.640 g, adecuada a la edad gestacional. Del examen físico se destacan lesiones ampollares rotas con base eritematosa en cuello, cuero cabelludo, tronco, vulva y sector sacro, donde presenta lesión en sacabocado. Sin dificultad respiratoria, examen cardiovascular normal. Ingres a CTI, se realiza tratamiento tópico con apósitos antisépticos hidrosolubles, mupirocina y lavados con borato de sodio. Presenta una buena evolución con mejoría completa de las lesiones (figuras 1 y 2).

### Discusión

Se reporta el caso de un RN con pénfigo neonatal, basándose para este diagnóstico en los antecedentes ma-



**Figura 2.** Lesiones evolucionadas a los siete días de pénfigo neonatal.

ternos y de una hermana con las mismas lesiones al momento del nacimiento. Ante la sospecha diagnóstica de pénfigo neonatal, el tratamiento debe ser de soporte, esperando regresión completa de las lesiones aproximadamente luego de tres semanas<sup>(1,5,6)</sup>.

El pénfigo neonatal es una enfermedad transitoria que es secundaria a la transmisión pasiva de anticuerpos maternos a través de la placenta, por lo que no se justifica el uso de corticoesteroides (tratamiento realizado en el adulto y en otras edades pediátricas) dado su efecto inmunosupresor. Por otra parte, el tratamiento con antibióticos empíricos está descrito ante la sospecha de lesiones bullares infecciosas, siendo un diagnóstico diferencial importante del pénfigo.

En la etapa neonatal se pueden presentar varias dermatosis, las cuales difieren sustancialmente en etiología, tratamiento y evolución, por lo que es muy importante realizar un diagnóstico oportuno.

En este paciente, el tratamiento de soporte y cuidados de las lesiones con el fin de evitar la infección secundaria fueron eficaces<sup>(6)</sup>.

Cabe señalar que aunque una biopsia sella el diagnóstico de la enfermedad, en este paciente no se realizó

debido a los antecedentes maternos y familiares de primer grado (hermana), así como la satisfactoria evolución clínica que presentó, coincidiendo con los pocos casos publicados en la literatura.

## Conclusiones

El reporte de casos de pénfigo vulgar neonatal es muy escaso.

Los antecedentes maternos apoyan el diagnóstico.

Esta enfermedad presenta un curso benigno y autolimitado, generalmente sin complicaciones a largo plazo.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con todos los procesos cutáneos cuya lesión elemental sea la ampolla.

El conocimiento acerca de esta enfermedad permite el diagnóstico precoz, que dada la forma de presentación puede llevar a tratamientos innecesarios<sup>(5,6,7)</sup>.

Se considera de suma importancia recabar los antecedentes maternos previo al nacimiento, lo que permite sospechar esta patología y preparar una adecuada recepción del RN con el cuidado necesario de las eventuales lesiones de piel.

## Referencias bibliográficas

1. **Matos M, Bascones A.** Pénfigo: una revisión de la literatura. *Av Odontostomatol* 2009; 25(2):67-82.
2. **Parlowsky T, Welzel J, Amagai M, Zillikens D, Wygold T.** Neonatal pemphigus vulgaris: IgG4 autoantibodies to desmoglein 3 induce skin blisters in newborns. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(4):623-5.
3. **Gushi M, Yamamoto Y, Mine Y, Awazawa R, Nonaka K, Taira K, et al.** Neonatal pemphigus vulgaris. *J Dermatol* 2008; 35(8):529-35.
4. **Carvalho A, dos Santos D, Carvalho M, Eleutério S, Xavier A.** Neonatal pemphigus in an infant born to a mother with pemphigus vulgaris: a case report. *Rev Paul Pediatr* 2019; 37(1):130-4.
5. **Wasserstrum N, Laros R.** Transplacental transmission of pemphigus. *JAMA* 1983; 249(11):1480-2.
6. **Virgili A, Corazza M, Vesce F, Garutti P, Mollica G, Califano A.** Pemphigus in pregnancy. *Acta Derm Venereol* 1995; 75(2):172-3.
7. **Ruach M, Ohel G, Rahav D, Samueloff A.** Pemphigus vulgaris and pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 1995; 50(10):755-60.
8. **Lin L, Zeng X, Chen Q.** Pemphigus and pregnancy: analysis and summary of case reports over 49 years. *Saudi Med J* 2015; 36(9):1033-8.

**Correspondencia:** Dr. Leandro Lucas.

Correo electrónico: llucas\_85@hotmail.com